Traducción y validación de la escala *Egen Klassifikation* para la población española: evaluación funcional para personas no ambulantes afectas de distrofia muscular de Duchenne y atrofia muscular espinal

Joaquín Fagoaga, Montserrat Girabent-Farrés, Caritat Bagur-Calafat, Anna Febrer, Birgit F. Steffensen

Introducción. La escala *Egen Klassifikation* (EK) es un cuestionario que valora la capacidad funcional de personas con distrofia muscular de Duchenne y atrofia muscular espinal no ambulantes y que están en silla de ruedas.

Objetivo. Traducir y validar la EK para la población española, como instrumento de medición de la capacidad funcional en dichos pacientes.

Pacientes y métodos. Se realiza, en primer lugar, una traducción-retrotraducción de la EK en la población española y, posteriormente, se practica el estudio de fiabilidad de la versión traducida al español de dicha escala. Se llevan a cabo tres mediciones a 30 pacientes con edades comprendidas entre 4 y 67 años. Dos de estas mediciones se realizan por el mismo observador, y la tercera, por un segundo observador, para evaluar la concordancia intra e interobservador.

Resultados. Los valores obtenidos referidos a la puntuación total de los ítems de la escala, suma EK, reflejan un índice de fiabilidad del 0,995. También muestran una fiabilidad superior a 0,86 en cada uno de los ítems, tanto en las observaciones intra como interobservador.

Conclusiones. La versión española de la EK es un instrumento válido y fiable para la población española, como herramienta de medición de la capacidad funcional en pacientes con distrofia muscular de Duchenne y atrofia muscular espinal no ambulantes y que están en silla de ruedas.

Palabras clave. Atrofia muscular espinal. Capacidad funcional. Distrofia muscular de Duchenne. Escala EK. Traducción. Validación.

Departamento de Fisioterapia (J. Fagoaga, C. Bagur-Calafat); Departamento de Bioestadística (M. Girabent-Farrés); Universitat Internacional de Catalunya; Sant Cugat del Vallès, Barcelona. Servicio de Rehabilitación y Medicina Física; Hospital Universitari Sant Joan de Déu (J. Fagoaga, A. Febrer); Esplugues de Llobregat, Barcelona, España. Rehabiliteringscenter for Muskelsvind; Aarhus, Dinamarca (B.F. Steffensen).

Correspondencia:
Sr. Joaquín Fagoaga Mata. Servicio de Rehabilitación y Medicina Física. Hospital Universitari Sant Joan de Déu. Pg. Sant Joan de Déu, 2. E-08950 Esplugues de Llobregat (Barcelona).

Fax:
+34 932 532 144.

E-mail:
jfagoaga@hsjdbcn.org

Agradecimientos:
Al Hospital Universitari Sant Joan de Déu, por el apoyo y colaboración en el estudio; a M. Juncá y C. Bou, por su ayuda en el desarrollo del estudio, y a los niños, adultos y sus familias que han participado.

Aceptado tras revisión externa:
02.04.13.

Cómo citar este artículo:
Fagoaga J, Girabent-Farrés M, Bagur-Calafat C, Febrer A, Steffensen BF. Traducción y validación de la escala *Egen Klassifikation* para la población española: evaluación funcional para personas no ambulantes afectas de distrofia muscular de Duchenne y atrofia muscular espinal. Rev Neurol 2013; 56: 555-61.

Introducción

La atrofia muscular espinal (AME) es una enfermedad neuromuscular, una patología neurodegenerativa y hereditaria autosómica recesiva. La AME se caracteriza por una afectación de las células del asta anterior de la médula espinal que causa debilidad y atrofia en la musculatura esquelética. Se describen cuatro tipos de AME: tipo I o Werding-Hoffman, tipo II o forma intermedia, tipo III o enfermedad de Kugerlberg-Welander, y tipo IV o enfermedad de Kennedy o atrofia muscular bulboespinal.

La incidencia media en la última década es de 1 caso por 10.000 [1]. La frecuencia de portadores en la población general es de 1 entre 40-50, y se estima que existen más de 1.000 familias afectadas con esta enfermedad en la población española. De acuerdo con las cifras expuestas anteriormente, se calcula que en España nacen 60-80 casos nuevos por año, de los cuales la mitad tendrá la forma grave tipo I y fallecerá antes de los 2 años de vida, y existen, aproximadamente, de 800.000 a 1.000.000 de portadores de la enfermedad [2].

Por otro lado, la distrofia muscular de Duchenne (DMD) es la enfermedad neuromuscular hereditaria más común, caracterizada por una rápida progresión de la degeneración muscular, que lleva eventualmente a la parálisis y a la muerte prematura. Su incidencia es de 1 cada 3.500-6.000 varones nacidos vivos.

El propósito principal a lo largo de la historia, en el manejo de las enfermedades incapacitantes como éstas, ha sido elaborar protocolos de tratamiento que permitan a las personas que las padecen mantener un nivel óptimo de independencia funcional [3]. Estos protocolos tienen en cuenta la evolución propia de la enfermedad, así como la prevención de las alteraciones secundarias que puedan afectar a la funcionalidad. Se entiende como capacidad funcional el potencial que tiene un individuo para interactuar con su medio ambiente, de manera que le permita realizar de forma competente las tareas de la

Tabla I. *Egen Klassifikation* (suma EK: 30).

Ítem 1. Capacidad para utilizar la silla de ruedas. ¿Cómo te mueves por interiores y al aire libre?	
Capaz de utilizar una silla de ruedas manual sobre terreno llano, 10 m < 1 minuto *(0 puntos)*	
Capaz de utilizar una silla de ruedas manual sobre terreno llano, 10 m > 1 minuto *(1 punto)*	
Incapaz de utilizar silla de ruedas manual, utiliza silla de ruedas eléctrica *(2 puntos)*	
Utilización de silla de ruedas eléctrica, pero a veces tiene dificultades para dirigirla *(3 puntos)*	
Ítem 2. Capacidad de transferencia desde la silla de ruedas. ¿Cómo pasas desde tu silla de ruedas a una cama?	
Capaz de realizar la trasferencia desde la silla de ruedas sin ayuda *(0 puntos)*	
Capaz de realizar la transferencia de forma independiente desde la silla de ruedas (únicamente) con el uso de alguna ayuda técnica (sin ayuda de otra persona) *(1 punto)*	
Necesidad de ayuda o asistencia en la transferencia con o sin ayudas técnicas adicionales (polipasto, plano deslizante) *(2 puntos)*	
Debe ser levantado sujetándole la cabeza cuando es transferido desde la silla de ruedas *(3 puntos)*	
Ítem 3. Capacidad de mantenerse de pie. ¿En ocasiones eres capaz de mantenerte de pie?, ¿cómo lo haces?	
Capaz de mantenerse de pie con las rodillas sujetas (fijación de rodillas) igual que sucede cuando se utilizan ortesis (bitutores largos) *(0 puntos)*	
Capaz de mantenerse de pie con las rodillas y las caderas fijas, igual que sucede cuando se utilizan bipedestadores *(1 punto)*	
Capaz de estar de pie con sujeción en todo el cuerpo *(2 puntos)*	
Incapaz de mantenerse de pie de ninguna manera *(3 puntos)*	
Ítem 4. Capacidad para mantenerse en equilibrio en la silla de ruedas. ¿Puedes inclinarte hacia adelante y hacia los lados y volver a la posición vertical?	
Capaz de enderezarse a la posición vertical, después de una flexión completa de tronco, empujándose con las manos *(0 puntos)*	
Capaz de mover la parte superior del cuerpo > 30° en todas las direcciones a partir e la posición vertical, pero no puede enderezarse como en el caso anterior *(1 punto)*	
Capaz de mover la parte superior del cuerpo < 30° hacia ambos lados *(2 puntos)*	
Incapaz de cambiar la posición de la parte superior del cuerpo, no mantiene la sedestación sin soporte total del tronco y cabeza *(3 puntos)*	
Ítem 5. Capacidad para mover los brazos. ¿Puedes mover los dedos, manos y brazos en contra de la gravedad?	
Capaz de levantar los brazos por encima de la cabeza, con o sin movimientos compensatorios *(0 puntos)*	
No puede levantar los brazos por encima de la cabeza, pero es capaz de elevar los antebrazos en contra de la gravedad, por ejemplo, llevar la mano a la boca con o sin apoyo del codo *(1 punto)*	
No puede levantar el antebrazo en contra de la gravedad, pero es capaz de utilizar las manos en contra de la gravedad cuando el antebrazo está apoyado *(2 puntos)*	
No puede mover las manos en contra de la gravedad, pero es capaz de utilizar los dedos *(3 puntos)*	

vida diaria. En las personas con enfermedad neuromuscular, a medida que aumenta la debilidad muscular o que progresa la enfermedad en general, la realización de estas tareas de la vida diaria se vuelve más limitada. De ahí la gran importancia de realizar una evaluación global de las capacidades funcionales y de tener herramientas que midan de forma precisa estos cambios [4].

Para obtener unos resultados óptimos y poder tomar unas decisiones clínicas, hay que conseguir, en primer lugar, un lenguaje común y herramientas de valoración consensuadas entre los diferentes especialistas que trabajen en los mismos objetivos [5]. Así pues, en los últimos tiempos se han creado y utilizado escalas para valorar el estado de la enfermedad, y casi todas ellas evalúan básicamente la actividad muscular de forma analítica en las extremidades superiores o inferiores [6,7]. Estas escalas se crearon, sobre todo, para personas que padecían DMD, ya que fue la enfermedad neuromuscular sobre la que se investigaba más intensamente y se hicieron más estudios y ensayos terapéuticos. Este grado de especificidad se consiguió con la creación y validación definitiva en el año 2003 de la MFM (*Mesure de la Function Motrice*) para las enfermedades neuromusculares [8]. La NSAA (*North Star Ambulatory Assessment*) valora las etapas importantes en la evolución de la enfermedad y la forma de la marcha. Otra escala de valoración ampliamente utilizada para niños con AME es la de Hammersmith (HFMS) [9], que fue creada con el fin de proporcionar una información objetiva sobre su capacidad de movimiento y sobre la progresión de la enfermedad.

La falta de objetividad se debe, entre otras cosas, a la propia naturaleza de las enfermedades neuromusculares, a la historia natural de la evolución de la misma enfermedad, que se produce de una forma casi siempre degenerativa, con un empeoramiento muscular general, pero lo que realmente queda afectado, disminuido y limitado es la funcionalidad general del individuo [10,11].

La *Egen Klassifikation* (EK) es un cuestionario que sirve para valorar la capacidad funcional de personas con DMD y AME que están en silla de ruedas. Consta de 10 ítems (Tabla I) que definen diferentes actividades que implican habilidades motoras y definen el estado funcional de la persona que se valora. En los años 1997 a 2002, la EK se validó con respecto a su contenido y validez discriminatorios [4] y su fiabilidad [12] .

El objetivo de este trabajo fue traducir y validar la EK para la población española, como instrumento de medición de la capacidad funcional en pacientes con DMD o AME infantil que están en silla de ruedas.

Pacientes y métodos

La metodología de este trabajo sigue los parámetros psicométricos de validación y fiabilidad de escalas de medición. En primer lugar, se pidió autori-

zación a la Dra. B.F. Steffensen, autora principal de la EK, que dio su consentimiento e incluso se ofreció para colaborar en el proyecto.

La traducción de la versión original inglesa del cuestionario y del manual de usuario de la EK al castellano fue realizada por dos traductores bilingües, quienes elaboraron dos traducciones de manera independiente. La traducción al castellano de la escala fue discutida por cinco expertos en el manejo y tratamiento de enfermedades neuromusculares, procedentes de diferentes ciudades de la geografía española, y contó con la aportación de especialistas con amplia experiencia en estas patologías. Se realizó por videoconferencia, y al final se consensuó y redactó una primera versión del cuestionario en castellano. De esta primera versión del cuestionario se elaboraron dos traducciones al inglés, retrotraducciones, por otras dos personas bilingües que no tenían conocimiento previo de la versión original. Se obtuvieron dos traducciones y, posteriormente, se consensuó una versión definitiva que se presentó a la autora de la escala para que diera su conformidad y ratificara su equivalencia con la original.

Una vez obtenida la versión en castellano, se realizó la medición de su fiabilidad, con la aplicación en pacientes que cumplieran con los criterios de evaluación de la escala. La población de estudio fueron individuos diagnosticados de DMD y de AME tipo II y tipo III, utilizando criterios tanto clínicos como genéticos, y que en la actualidad están en fase de silla de ruedas. No se excluyeron los pacientes que hubieran sufrido intervenciones quirúrgicas de diferente índole. Para la selección de la muestra, en primer lugar, se hizo una búsqueda en la base de datos informatizada del Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona de todos los niños con DMD y con AME tipo II y tipo III. Se detectaron 312 pacientes (139 con DMD y 173 con AME). Se revisaron las historias clínicas para comprobar quiénes de éstos cumplían el perfil poblacional. En esta primera selección se obtuvo un total de 84 pacientes (48 AME y 36 DMD), a los que se les propuso participar en el estudio. Por otro lado, se pidió la participación a personas adultas, mayores de 20 años y que pertenecen a la Asociación Catalana de Enfermedades Neuromusculares (ASEM-Cataluña), así como a miembros de la Asociación Fundame (Fundación Atrofia Muscular Espinal).

El muestreo fue por voluntarios hasta obtener el tamaño de la muestra necesario para realizar la validación, que se estimó en 30 individuos, se fijó un nivel de significación del 5%, un error máximo del 5% y una potencia estadística del 80%, y se tuvo en cuenta la incidencia de las patologías evaluadas, descritas en la introducción.

Para evaluar la fiabilidad interobservadores del cuestionario en la población de estudio, dos observadores valoraron a los mismos pacientes. Ambos realizaron un entrenamiento con el fin de pasar la escala siguiendo y aplicando los mismos criterios. La primera valoración se grabó en vídeo para poder realizar las valoraciones posteriores. Una característica de esta escala es que, en algún caso, se han realizado las entrevistas utilizando medios de comunicación a través de Internet, con el programa

Tabla I. *Egen Klassifikation* (suma EK: 30) *(cont.).*

Ítem 6. Capacidad de utilizar las manos y los brazos para comer. ¿Puedes describir cómo comes?
Capaz de comer y beber sin el apoyo del codo *(0 puntos)*
Come o bebe con el codo apoyado *(1 punto)*
Come y bebe con el codo apoyado, con el refuerzo de la mano opuesta con más o menos ayudas *(2 puntos)*
Tiene que ser alimentado *(3 puntos)*
Ítem 7. Capacidad para girarse en la cama. ¿Cómo te giras en la cama durante la noche?
Capaz de girarse él solo con ropa de cama *(0 puntos)*
Puede girarse en algunas direcciones en la cama *(1 punto)*
No se puede girar por sí mismo en la cama. Tiene que ser girado de 0 a 3 veces durante la noche *(2 puntos)*
No se puede girar por sí mismo en la cama. Tiene que ser girado > 4 veces durante la noche *(3 puntos)*
Ítem 8. Capacidad para toser. ¿Cómo toses cuando tienes necesidad?
Capaz de toser de manera efectiva *(0 puntos)*
Tiene dificultad para toser, pero es capaz de carraspear *(1 punto)*
Siempre necesita ayuda para toser *(2 puntos)*
Es incapaz de toser, necesita aspiración o técnicas de hiperventilación o respiración con presión positiva intermitente con el fin de mantener las vías respiratorias limpias *(3 puntos)*
Ítem 9. Capacidad para hablar. ¿Puedes hablar de manera que lo que dices puede ser entendido si te colocas en la parte de atrás de una gran habitación?
Voz potente. Capaz de cantar y hablar en voz alta *(0 puntos)*
Habla con normalidad, pero no puede elevar el tono de su voz *(1 punto)*
Habla con voz baja y necesita respirar después de tres a cinco palabras *(2 puntos)*
Discurso difícil de comprender, salvo a los parientes cercanos *(3 puntos)*
Ítem 10. Bienestar físico. Esto tiene que ver sólo con la insuficiencia respiratoria. Usar las categorías como preguntas
Ninguna queja, se siente bien *(0 puntos)*
Se cansa fácilmente. Tiene dificultad para descansar en una silla o en la cama *(1 punto)*
Tiene pérdida de peso y pérdida de apetito asociadas a sueño deficiente *(2 puntos)*
Experimenta síntomas adicionales: palpitaciones, sudoración y dolor de estómago *(3 puntos)*

Tabla II. Frecuencia de respuesta para cada uno de los ítems.

	0 puntos	1 punto	2 puntos	3 puntos
Ítem 1	3,3%	0%	58,9%	37,8%
Ítem 2	3,3%	0%	55,6%	41,1%
Ítem 3	13,3%	20%	6,6%	60,0%
Ítem 4	35,5%	11,1%	13,4%	40,0%
Ítem 5	23,3%	28,8%	15,6%	32,3%
Ítem 6	20,0%	34,4%	15,6%	30,0%
Ítem 7	10,0%	7,8%	52,2%	30,0%
Ítem 8	40,0%	23,3%	23,4%	13,3%
Ítem 9	83,4%	10,0%	3,3%	3,3%
Ítem 10	73,3%	10,0%	10,0%	6,7%

Tabla III. Índice de correlación interclase e intraclase y suma total de la *Egen Klassifikation* (EK).

	Interclase		Intraclase	
	ICC	IC 95%	ICC	IC 95%
Ítem 1	0,961	0,921-0,981	0,961	0,921-0,981
Ítem 2	0,962	0,923-0,982	0,962	0,923-0,982
Ítem 3	0,988	0,974-0,994	0,975	0,950-0,988
Ítem 4	0,964	0,926-0,983	0,954	0,906-0,978
Ítem 5	0,930	0,859-0,966	0,918	0,836-0,960
Ítem 6	0,987	0,973-0,994	0,961	0,921-0,981
Ítem 7	0,956	0,910-0,979	0,938	0,875-0,970
Ítem 8	1,000	1,000-1,000	1,000	1,000-1,000
Ítem 9	0,864	0,737-0,933	0,828	0,672-0,914
Ítem 10	1,000	1,000-1,000	1,000	1,000-1,000
Suma EK	0,995	0,989-0,998	0,992	0,984-0,996

IC 95%: intervalo de confianza al 95% del ICC; ICC: coeficiente de correlación interclase e intraclase.

Skype. En dicha entrevista, el paciente y su cuidador respondían a las preguntas de la misma manera que en directo. También en este caso se grabaron las respuestas.

A fin de respetar la confidencialidad de las grabaciones, se depositaron en el Servicio de Fotografía Clínica y Medios Audiovisuales del Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona. El tratamiento de todos los datos personales fue de acuerdo con el Real Decreto 15/1999, de 13 diciembre.

Para evaluar la fiabilidad intraobservador, un evaluador realizó una segunda valoración, con un intervalo de tiempo superior a los 15 días. Se dejó este espacio de tiempo entre las dos valoraciones para que el observador no recordara los datos de la primera valoración.

Análisis estadístico

El tratamiento de los datos recogidos a partir del cuestionario se llevó a cabo de la siguiente forma: se describieron cada uno de los ítems para cada observación y para cada observador, así como la frecuencia de respuesta (Tabla II). Y, para la puntuación total de la escala (suma EK), se calculó la media y la desviación típica. La consistencia interna de la escala se evaluó mediante el coeficiente α de Cronbach. Para evaluar la fiabilidad tanto intra como interobservador se calculó el coeficiente de correlación intraclase e interclase (ICC) y su intervalo de confianza al 95% (IC 95%). Se representaron éstos con los gráficos de Bland-Altman. Se tomaron como referencia de los criterios de fiabilidad los descritos por Fleiss en 2004 [13], en los que se establece que:

- Si ICC > 0,8, la fiabilidad se considera excelente.
- Si 0,6 < ICC ≤ 0,8, la fiabilidad se considera buena.
- Si 0,4 < ICC ≤ 0,6, la fiabilidad se considera moderada.
- Si ICC ≤ 0,4, la fiabilidad se considera débil o pobre.

El análisis se realizó con el programa estadístico SPSS v. 18.0.

La presente investigación fue aprobada por el Comité de Investigación del Hospital Sant Joan de Déu de Barcelona. Todos los participantes del estudio leyeron y firmaron el consentimiento informado y, en el caso de los menores de 18 años de edad, fueron sus padres quienes dieron la conformidad para la participación en el estudio.

Resultados

Los 30 participantes incluidos en el estudio procedían de 25 ciudades distintas pertenecientes a 8 comunidades autónomas del territorio español. De los sujetos que conformaron la muestra, 21 eran hom-

Figura 1. Gráfico de Bland y Altman de la puntuación total de la EK intraobservador.

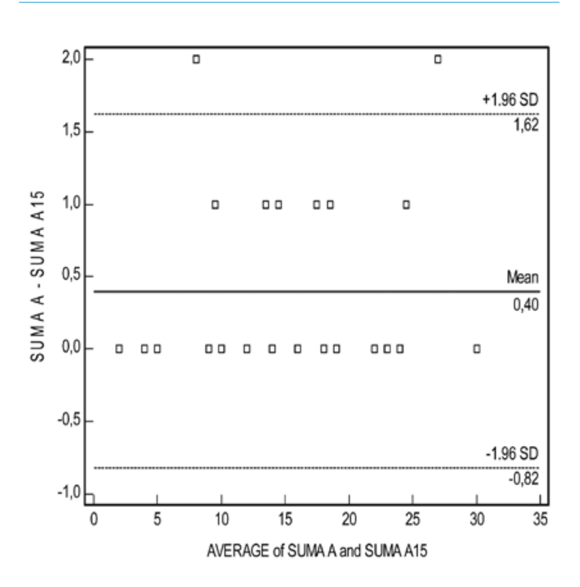
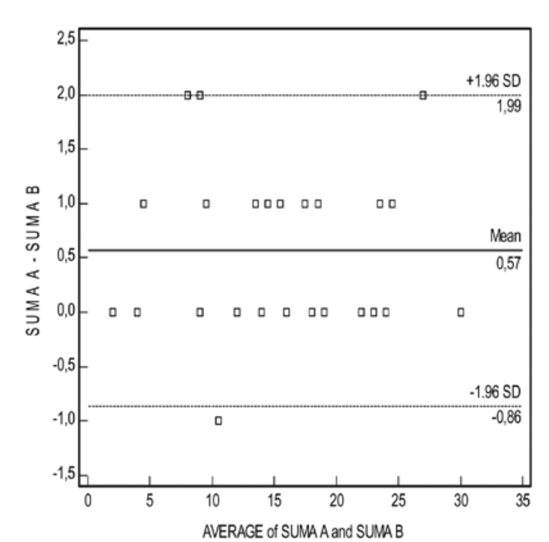


Figura 2. Gráfico de Bland y Altman de la puntuación total de la EK interobservador.



bres y 9 mujeres, con una media de edad de 21 ± 15 años, comprendidas entre 4 y 67 años.

En la población estudiada se encuentra que un 58,8% utiliza sillas de ruedas eléctricas y que no tiene ningún tipo de problemas en su conducción, y que sólo un 3,3% utiliza una silla de ruedas autopropulsable.

El 55,5% necesita la ayuda de otra persona para realizar una transferencia de la silla a la cama y viceversa, el 41% necesita ayudas técnicas para llevar a cabo dicha acción y sólo el 3,3% de los sujetos estudiados puede realizarla de forma autónoma.

Cabe destacar que, de estos pacientes, el 63,3%, presenta problemas en el mantenimiento del equilibrio de tronco y cabeza en la silla de ruedas y necesita adaptaciones para mantenerse sentado. El 68,1% puede llevarse la mano a la boca, ya sea con apoyo de los codos en el reposabrazos o sin necesidad de apoyo. El 20% es capaz de comer de forma autónoma.

Asimismo, sólo un 9,2% de los encuestados es capaz de girarse o cambiar de posición en la cama durante la noche, y el resto (90,8%) depende de su cuidador, quien tiene que cambiarlos de posición entre una y más de cuatro veces cada noche.

El 40% de los encuestados es capaz de toser de forma efectiva eliminando secreciones, el 23,3% puede eliminarlas sólo cuando éstas se hallan en vías aéreas superiores y el 36,6% es incapaz de toser y precisa ayudas técnicas específicas o de otra persona.

La práctica totalidad de los participantes en el estudio (93,3%) es capaz de comunicarse con las personas con un volumen de voz normal, y sólo un poco más del 5% son los que tienen dificultades para comunicarse y elevar el volumen de la voz.

Un dato que se debe resaltar en el estudio es que una amplia mayoría de la población (83,3%), a pesar de su limitación, manifiesta una percepción de un buen estado de salud al ser interrogada sobre este aspecto.

A continuación se pasa a presentar los resultados del análisis de validación y fiabilidad de la versión española de la EK realizado con la población anteriormente descrita. Se observa que el ICC de cada uno de los ítems de la escala está por encima de 0,9, y se observa una amplitud del IC 95% muy pequeña, lo que indica una buena precisión y un valor excelente en la fiabilidad de la escala traducida, excepto el del ítem relacionado con la capacidad de hablar, que tiene un valor de 0,864. Se distingue la máxima fiabilidad en los ítems 8 y 10 referidos a la capacidad de toser para eliminar las secreciones y al bienestar físico (Tabla III).

También en el ICC se obtiene un valor excelente en los resultados obtenidos en la muestra de este estudio, ya que están por encima de 0,9, cumpliendo, de esta forma, los criterios aplicados para considerar la fiabilidad. Se observa una amplitud del IC 95% muy pequeña, lo que indica una buena precisión. En

este caso, también el ítem relacionado con la capacidad de hablar tiene un valor más bajo, 0,828, pero no altera el grado de fiabilidad de la escala.

La suma EK se ha incluido en este estudio porque se considera, en la construcción de la escala en su versión original, como un valor relevante a la hora de valorar la capacidad funcional de la persona afecta de DMD y AME. Se observaron fiabilidades intraobservador e interobservador de la suma EK elevadas, del orden de 0,99 (IC 95% = 0,98-1). Estos resultados se pueden observar en las figuras 1 y 2. Asimismo, se observa una elevada consistencia interna, con una α de Cronbach de 0,99.

Discusión

Los resultados de este estudio muestran una alta fiabilidad para la aplicación de la escala EK. Al comparar los resultados obtenidos en la validación de la versión original de la escala [12] con los resultados obtenidos en el estudio de fiabilidad de la escala en la versión española, se comprueba que se mantienen los valores de excelente fiabilidad tanto intra como interobservador. Destacan los resultados del valor de la suma EK, que obtiene un ICC de 0,995. Esto es importante, porque globaliza el resultado final y aporta el fin último de la escala, que es valorar el grado de discapacidad de la persona evaluada. En la versión original se demuestra que el valor suma EK tiene un valor predictivo en la evolución de la enfermedad, habilidades y capacidad funcional [4].

Respecto a la fiabilidad de cada pregunta, los resultados intra e interobservador son los más altos en los ítems que evalúan la capacidad de toser y el bienestar físico, preguntas que son claras en la interpretación por los pacientes y por los evaluadores en el momento de dar una puntuación. En cuanto a los valores más bajos, pero aún fiables, se encuentra el ítem de la capacidad para hablar, que coincide con valores bajos en la validación de la escala en inglés [4]. Puede deberse a un problema de redacción e interpretación de la escala en su idioma original o a la subjetividad de la respuesta, más que a un posible asunto de traducción al español.

Hay que tener en cuenta que la EK se diseñó para ayudar en la clínica y en la toma de decisiones y poder utilizarse en un equipo multidisciplinario. Originalmente se validó para que pudiera aplicarse por cualquier profesional sanitario con o sin experiencia en el trato de pacientes con DMD y AME. En este estudio únicamente se llevó a cabo con dos fisioterapeutas con experiencia en el tema. En un próximo estudio se podrían observar los resultados obtenidos al ser aplicada por diferentes profesionales de la salud en la población española con o sin experiencia en el tema [12].

En cuanto a los resultados de la escala en sus diferentes ítems, llama especialmente la atención la autoapreciación del estado de salud: una gran mayoría responde que no tiene ningún problema de salud y que se encuentra bien. A veces esta autoapreciación difiere de la apreciación que tienen los profesionales de la salud o incluso los mismos familiares, por eso hay preguntas que son muy personales que sólo se pueden obtener con la colaboración de la persona en situación de discapacidad. Aquí, el ICC intra e interobservador coincide en todos los casos, ya que están muy bien definidas tanto las preguntas como las respuestas. La ventaja que tiene el cuestionario es que puede medir lo que habitualmente pueden hacer y no necesariamente lo que hagan en el momento de la evaluación [4], y también datos que pueden ser confirmados por su cuidador, como en el caso del ítem que define la capacidad para girarse en la cama. En este estudio se observa que los cuidadores tienen problemas en la calidad de vida debido a los continuos cuidados que requieren las personas afectas. Esta afirmación coincide con estudios realizados en otras patologías, como es el caso de la parálisis cerebral y el SPARCLE (*Study of Participation of Children with Cerebral Palsy Living in Europe*) [14].

El uso de la grabación fue necesario para la recolección de los datos de la escala, debido a los problemas de movilidad de los pacientes, que pueden llevar al abandono final del estudio. La validación de la escala original también se realizó con grabación de las respuestas por el mismo motivo [12]. Ésta también fue útil para la estandarización de la calificación de la escala por los dos evaluadores. Una variabilidad que se realizó en el estudio fue en la administración a través de medios de comunicación, como puede ser Internet; en dos casos se ha utilizado esta herramienta, con una conexión a través del programa Skype, con una videoconferencia entre el evaluador y la persona evaluada. Esta videoconferencia se grabó con el programa Camtasia Studio 6.

En conclusión, la versión española de la EK constituye un instrumento válido y fiable para la población española como medición de la capacidad funcional en pacientes con DMD y AME que están en silla de ruedas.

La versión española de la EK muestra una fiabilidad elevada mayor de 0,86 en cada uno de los ítems, de forma individual, así como en la puntuación total de la escala o suma EK.

Bibliografía

1. Werlauff U, Steffensen BF, Bertelsen S, Floytrup I, Kristensen B, Werge B. Physical characteristics and applicability of standard assessment methods in a total population of spinal muscular atrophy type II patients. Neuromuscul Disord 2010; 20: 34-43.
2. Tizzano EF. Atrofia muscular espinal: contribuciones para el conocimiento, prevención y tratamiento de la enfermedad y para la organización de familias. Madrid: Real Patronato sobre Discapacidad; 2007.
3. United Nations. General Assembly at its 48th session (resolution 48/96). Standard rules on the equalization of opportunities for persons with disabilities. New York: United Nations; 1994.
4. Steffensen B, Hyde S, Lyager S, Mattsson E. Validity of the EK scale: a functional assessment of non-ambulatory individuals with Duchenne muscular dystrophy or spinal muscular atrophy. Physiother Res Int 2001; 6: 119-34.
5. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J Child Neurol 2007; 22: 1027-49.
6. Vignos PJ Jr, Spencer GE Jr, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy in childhood. JAMA 1963; 184: 89-96.
7. Hiller LB, Wade CK. Upper extremity functional assessment scales in children with Duchenne muscular dystrophy: a comparison. Arch Phys Med Rehabil 1992; 73: 527-34.
8. Berard C, Payan C, Hodgkinson I, Fermanian J, MFM Collaborative Study Group. A Motor Function Measure for neuromuscular diseases. Construction and validation study. Neuromuscul Disord 2005; 15: 463-70.
9. Main M, Kairon H, Mercuri E, Muntoni F. The Hammersmith Functional Motor Scale for children with spinal muscular atrophy: a scale to test ability and monitor progress in children with limited ambulation. Eur J Paediatr Neurol 2003; 7: 155-9.
10. Russman BS. Spinal muscular atrophy: clinical classification and disease heterogeneity. J Child Neurol 2007; 22: 946-51.
11. Abresch RT, Carter GT, Jensen MP, Kilmer DD. Assessment of pain and health-related quality of life in slowly progressive neuromuscular disease. Am J Hosp Palliat Care 2002; 19: 39-48.
12. Steffensen B, Hyde S, Attermann J, Mattsson E. Reliability of the EK scale, a functional test for non-ambulatory persons with Duchenne dystrophy. Adv Physiother 2002; 4: 37-47.
13. Fleiss JL, Levin B, Paik MC. Statistical methods for rates and proportions. 3 ed. New York: Wiley; 2004.
14. Colver A, SPARCLE Group. Study protocol: SPARCLE –a multi-centre European study of the relationship of environment to participation and quality of life in children with cerebral palsy. BMC Public Health 2006; 6: 105.

Translation and validation of the Egen Klassifikation scale for the Spanish population: functional assessment for non-ambulatory individuals with Duchenne's muscular dystrophy and spinal muscular atrophy

Introduction. The Egen Klassifikation (EK) scale is a questionnaire that assesses the functional capacity of people with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy who can't walk and use a wheelchair.

Aim. To translate and validate the scale for the Spanish population as a tool for measuring functional capacity in these patients.

Patients and methods. We performed first a translation-back translation of EK in the Spanish population and subsequently practiced reliability study of Spanish translated version of the scale. It held three measurements in 30 patients aged 4 to 67 years. Two of these measurements were performed by the same observer, and the third by a second observer to assess intra- and inter-observer agreement.

Results. The values refer to the total score of the scale items, EK sum, and reflect a reliability index of 0.995. They also show a higher reliability to 0.86 in each of the items in both intra- and inter-observations observer.

Conclusions. The Spanish version of the EK is a valid and reliable instrument for the Spanish population as a tool for measuring functional capacity in patients with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy are not ambulatory and use a wheelchair.

Key words. Duchenne's muscular dystrophy. EK scale. Functional capacity. Spinal muscular atrophy. Translation. Validation.